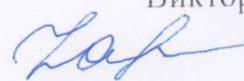


ФГБОУ ВО "Красноярский государственный медицинский университет им.  
проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.  
проф. В.И.Прохоренкова

Зав. Кафедрой:  
д.м.н., проф. Карачева Юлия  
Викторовна.



Реферат

Дерматомиозит

Выполнила:  
Ординатор 2года обучения  
Дюжакова Анна Владиславна

Проверила:  
д.м.н., проф., Карачева Юлия  
Викторовна

Красноярск, 2018 г

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

КАФЕДРА

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф. В.И. Прохоренкова

Рецензия <проф., Д.М.Н. кафедры Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф. В.И. Прохоренкова Карачевой Юлии Викторовны> на реферат ординатора второго года обучения специальности Дерматовенерология <Дюжаковой Анны Владиславны> по теме: <Дерматомиозит>.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения специальности Дерматовенерология:

Оценочный критерий	Положительный/ отрицательный
1. Структурированность;	пол
2. Наличие орфографических ошибок;	пол
3. Соответствие текста реферата по его теме;	пол
4. Владение терминологией;	пол
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы;	пол
6. Логичность доказательной базы;	пол
7. Умение аргументировать основные положения и выводы;	пол
8. Круг использования известных научных источников;	пол
9. Умение сделать общий вывод.	пол

Итоговая оценка: положительная/отрицательная  
Комментарии рецензента:

Дата: 15.11.18

Подпись рецензента: 

Подпись ординатора: 

## **Оглавление**

1. Введение.....	3
2. Классификация.....	4
3. Клинические проявления.....	5
4. Критерии диагностики.....	9
5. Дифференциальная диагностика.....	11
6. Лечение.....	13
7. Список использованной литературы.....	15

## **Введение**

Дерматомиозит (болезнь Вагнера-Унферрихта-Хеппа) — тяжелое прогрессирующее системное заболевание соединительной ткани, скелетной и гладкой мускулатуры с нарушением её двигательной функции, кожных покровов в виде эритемы и отёка, и сосудов микроциркуляторного русла с поражением внутренних органов, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией. У 25-30% больных кожный синдром отсутствует. В этом случае говорят о полимиозите.

Дерматомиозит считается редким заболеванием. Чаще болеют женщины.

Причины дерматомиозита неизвестны. В настоящее время дерматомиозит считается мультифакториальным заболеванием.

Факторы риска развития дерматомиозита:

- инфекции (вирусные, бактериальные, паразитарные);
- вакцины, сыворотки, ЛС;
- инсоляция, переохлаждение и др.;
- опухоли (опухолевый ДМ - 20-30% всех случаев заболевания);
- генетическая предрасположенность.

## **Классификация дерматомиозита**

По происхождению:

- идиопатический (первичный);
- паранеопластический (вторичный, опухолевый);
- ювенильный дерматополимиозит (детский);
- дерматомиозит (полимиозит) в сочетании с другими диффузными болезнями соединительной ткани.

По течению:

- острое;
- подострое;
- хроническое.

Острое течение наблюдается редко. Характерны быстро нарастающее генерализованное поражение мышц, дисфагия, дизартрия, поражение сердца и других органов. Часто присоединяются пневмония и легочно-сердечная недостаточность.

При подостром течении заболевание прогрессирует медленнее, но поражение мышц, кожи неуклонно нарастает, часто присоединяются дисфагия, артралгия, изменения со стороны внутренних органов.

Хроническое течение характеризуется волнообразностью клинических проявлений с периодами длительных ремиссий. Постепенно развиваются гипотрофия и склероз мышц, обуславливающие ограничение движений (так называемый миосклеротический полимиозит). Изменения кожи носят преходящий характер. Часто отмечаются вегетативные расстройства. Поражение внутренних органов наблюдается редко.

## **Клинические проявления**

Клинические проявления многообразны, они обусловлены генерализованным поражением микроциркуляторного русла, но ведущими являются кожный и мышечный синдром.

### **Кожные изменения**

Классическими кожными проявлениями являются симптом Готтрона и гелиотропная сыпь.

Симптом Готтрона — появление красных и розовых, иногда шелушащихся узелков и бляшек на коже в области разгибательных поверхностей суставов (чаще межфаланговых, пястнофаланговых, локтевых и коленных). Иногда симптом Готтрона представлен только неярким покраснением, впоследствии полностью обратимым.

Гелиотропная сыпь — представляет собой лиловые или красные кожные высыпания на верхних веках и пространстве между верхним веком и бровью (симптом «лиловых очков»), часто в сочетании с отеком вокруг глаз. Сыпь может располагаться также на лице, на груди и шее (V-образная), на верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), животе, ягодицах, бедрах и голенях. Часто на коже у больных появляются изменения по типу ветки дерева (древовидное ливедо) бордово-синюшного цвета в области плечевого пояса и проксимальных отделов конечностей.

Ранним признаком заболевания могут быть изменения ногтевого ложа, такие как покраснение околоногтевых валиков и разрастание кожи вокруг ногтевого ложа. Кожные проявления при ДМ чаще предшествуют поражению мышц в среднем несколько месяцев или даже лет. Изолированное поражение кожи в дебюте встречается чаще, чем поражение мышц и кожи одновременно.

## Поражение скелетных мышц

Кардинальным симптомом является различной степени выраженности симметричная слабость мышц плечевого и тазового поясов, сгибателей шеи и мышц брюшного пресса. Обычно замечают затруднение в выполнении повседневных действий: подъем по лестнице, вставание с низкого стула и т. д. Прогрессирование заболевания приводит к тому, что больной плохо удерживает голову, особенно когда ложится или встает. Грозными симптомами является поражение дыхательной и глотательной мускулатуры. Вовлечение межреберных мышц и диафрагмы может привести к дыхательной недостаточности. При поражении мышц глотки изменяется тембр голоса, начинается гнусавость, поперхивание, возникают трудности при глотании пищи. Нередко пациенты жалуются на мышечную боль, хотя мышечная слабость может протекать и без болевого синдрома. Воспалительные изменения в мышцах сопровождаются нарушением их кровоснабжения, доставки питательных веществ, что приводит к уменьшению мышечной массы, разрастанию в мышцах соединительной ткани и развитию сухожильно-мышечных контрактур.

## Поражение лёгких

Поражение лёгочной системы у больных с дерматомиозитом обусловлено рядом факторов: мышечный синдром (гиповентиляция), присутствие и развитие инфекции, аспирации при глотании, развитие интерстициальной пневмонии и фиброзирующего альвеолита. Мышечная слабость, которая распространяется на дыхательные мышцы, в том числе и диафрагму, становится причиной снижения вентиляционной функции лёгких. Клинически это выражается в частом и поверхностном дыхании, инспираторной одышке, развитии гипостатической пневмонии. Дисфагия с

аспирацией жидкости и пищи в лёгкие обуславливает развитие аспирационной пневмонии.

Поражение лёгких выявляется у 5-46 % больных дерматомиозитом, главным образом в виде интерстициальной пневмонии, фиброзирующего альвеолита и фиброза. Одышка и кашель, хрипы и крепитация наблюдаются при выраженном поражении лёгких. Лёгочные функциональные тесты указывают на преимущественно рестриктивный тип нарушений со снижением общей и жизненной ёмкости лёгких, гипоксемия характеризуется умеренным снижением диффузионной способности лёгких. Выделяют определённые субтипы интерстициального поражения лёгких, которые следует учитывать при диагностике и лечении дерматомиозита:

- Острый или подострый тип с тяжёлой быстро прогрессирующей одышкой и нарастающей гипоксемией уже в первые месяцы заболевания.
- Хронический тип с медленно прогрессирующей одышкой.
- Асимптомный тип, протекает субклинически, выявляется при рентгенологическом и функциональном исследовании лёгких.

Первый тип интерстициального поражения лёгких имеет наихудший прогноз и требует ранней активной терапии глюкокортикостероидами, цитостатиками и др. Лёгочный фиброз развивается у 5-10 % больных. Он характеризуется нарастающей инспираторной одышкой, сухим кашлем, крепитирующими хрипами в нижних отделах лёгких, нарастающей дыхательной недостаточностью. Необходимо иметь в виду возможность развития опухолевого, чаще метастатического, процесса в лёгких.

#### Другие симптомы

Кальциноз мягких тканей (преимущественно мышц и подкожной жировой клетчатки) является особенностью ювенильного варианта заболевания, наблюдается в 5 раз чаще, чем при ДМ у взрослых [1], и особенно часто в

дошкольном возрасте. Кальциноз может быть ограниченный или диффузный, симметричный или асимметричный, представляет собой отложение депозитов солей кальция (гидроксиапатитов) в коже, подкожной клетчатке, мышцах или межмышечных пространствах в виде единичных узелков, крупных опухолевидных образований, поверхностных бляшек. При поверхностном расположении кальцинатов возможна воспалительная реакция окружающих тканей, нагнаивание и отторжение их в виде крошковатых масс. Глубоко расположенные кальцинаты мышц, особенно единичные, можно выявить только при рентгенологическом исследовании.

Поражение суставов: Суставной синдром может проявляться болями и ограничением подвижности в суставах, утренней скованностью как в мелких так и в крупных суставах. Припухлость встречается реже. Как правило при лечении все изменения в суставах претерпевают обратное развитие.

Поражение сердца: Системный мышечный процесс и поражение сосудов обуславливает частое вовлечение в патологический процесс миокарда, хотя при ДМ могут страдать все три оболочки сердца и коронарные сосуды, вплоть до развития инфаркта. В активный период у больных отмечается тахикардия, приглушенность сердечных тонов, нарушения ритма.

Поражения желудочно-кишечного тракта: Основной причиной поражения ЖКТ при ДМ является распространенное поражение сосудов с развитием нарушения питания слизистой оболочки, нарушением нервной проводимости и поражением гладкой мускулатуры. Возможна клиника гастрита, колита, в том числе эрозивно-язвенные поражения. При этом могут наблюдаться незначительные или профузные кровотечения, возможна перфорация, приводящая к перитониту.

Эндокринные нарушения: Проявляются изменениями функциональной активности половых желёз, гипофизарно-надпочечниковой системы, которые могут быть связаны как с тяжестью заболевания и васкулитом, так и с проводимой стероидной терапией.

## **Критерии диагностики**

### 1. Поражения кожи:

- гелиотропная сыпь (красно-фиолетовые эритематозные высыпания на веках);
- признак Готтрона (красно-фиолетовая шелушащаяся атрофичная эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над суставами);
- эритема на разгибательной поверхности конечностей над локтевыми и коленными суставами;

### 2. Слабость проксимальных групп мышц (верхних или нижних конечностей и туловища);

### 3. Повышенный уровень сывороточной КФК и/или альдолазы; креатинина; АСТ, АЛТ;

### 4. Наличие миоглобина в моче;

### 5. Высокие титры ревматоидного фактора (менее чем у 50% пациентов) в сыворотке крови;

### 6. Боли в мышцах при пальпации или миалгии;

### 7. Патологические изменения электромиограммы (короткие многофазные потенциалы, фибрилляции и псевдомиотические разряды);

### 8. Обнаружение АТ Jo-1 (АТ к гистидил-тРНК синтетазе);

### 9. Недеструктивный артрит или артралгии;

10. Патологические изменения элетрокардиограммы (аритмии, нарушения проводимости);

11. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37°C, СОЭ более 20 мм/час);

12. Гистологические изменения (атрофия эпидермиса и гидропическая дистрофия базального слоя, отек сосочкового слоя дермы, гипертрофия, склероз, гомогенизация коллагеновых волокон, тяжелая дегенерация, расщепление, атрофия мышечных волокон, воспалительный периваскулярный и диффузный лимфоцитарный инфильтрат; снижение резистентности капилляров). Гистологию необходимо делать до назначения лечения (например, ГКС могут вызвать стероидную миопатию).

Диагноз дерматомиозита устанавливается на основании наличия слабости проксимальных мышц конечностей и двух из трех других признаков, таких как повышенная активность мышечных ферментов в сыворотке (креатинфосфокиназы, фруктозобифосфат-альдолазы, аминотрансфераз), характерные изменения на электромиограмме с признаками нарушения нервной проводимости, характерная гистологическая картина при биопсии мышц.

## **Дифференциальная диагностика**

Дерматомиозит в начальной стадии дифференцируют от красной волчанки, протекающей остро. При дальнейшем течении дерматомиозита может появляться некоторое сходство с начальной стадией системной склеродермии, микседемой.

Дерматомиозит имеет сходство со склеродемой взрослых Бушке, однако при склеродеме на шее и лице возникает плотный отек кожи и подкожной жировой клетчатки, который появляется внезапно и распространяется на верхние конечности и верхнюю часть туловища. Отек плотный, безболезненный, отсутствуют характерные для дерматомиозита высыпания. Процесс длительный и доброкачественный, поражения мышц не наблюдаются. Во многих случаях заболевание в конечном итоге излечивается, несмотря на то, что иногда течение его длительное.

При дерматомиозите иногда появляются высыпания, напоминающие проявление сетчатой пойкилодермии Якоби. На туловище и конечностях возникают сетевидные телеангиэктазии, атрофии, пигментации, геморрагии, фолликулярные коричневатые узелки. Появляются боли в суставах, недомогание. Эта форма дерматомиозита получила название пойкилодерматомиозита. Ее можно отличить от сетчатой пойкилодермии Якоби на основании того, что при последней поражается только кожа, а изменения мышц отсутствуют.

Дерматомиозит может иногда напоминать трихинеллез. Сходен ряд симптомов: отечность лица, поражения мышц, нарушение мимики, геморрагические высыпания, недомогание. Однако для дерматомиозита в отличие от трихинеллеза характерны длительность течения, отсутствие трихинелл в крови и тканях мышц, высыпания на коже.

Острое начало дерматомиозита в виде эритемы и отечности лица дает основание заподозрить наличие фотодерматоза (солнечная стойкая эритема). Однако последнему свойствен островоспалительный характер кожных высыпаний, возникающих после предшествующей инсоляции, что выражается яркой краснотой, чувством жжения, а не застойной, винного цвета краснотой, локализующейся периорбитально, как при дерматомиозите. Отсутствие поражения мышц и нарушения общего состояния позволяет уточнить диагноз.

Другие заболевания с поражением мышц, например миастения, могут быть исключены вследствие отсутствия при них типичных для дерматомиозита кожных высыпаний.

В отдельных случаях при дерматомиозите может возникнуть предположение о наличии узелкового периартериита, рассматриваемого как гиперергическое поражение сосудов. Для него характерны полиморфизм высыпаний в виде узелков, узлов величиной с горошину и больше, их последующее изъязвление.

Иногда появляются пятна и пузыри, напоминающие проявления ливедо или многоформной экссудативной эритемы. Высыпания могут существовать длительно. Периоды спокойного состояния могут чередоваться с обострениями процесса, когда резко нарушается общее состояние, повышается температура тела, в моче появляются белок и цилиндры, в крови — эозинофилия, в дальнейшем могут развиваться пневмония, сердечная недостаточность, поражение центральной нервной системы. Тяжелое общее состояние, отсутствие поражений мышц, периорбитальной красноты и отека позволяют исключить дерматомиозит, однако при более спокойном течении процесса, без выраженных общих явлений, при наличии только кожных поражений, напоминающих в известной степени таковые при дерматомиозите, установить диагноз трудно. Решающее значение в диагностике имеют результаты гистологического исследования мышц.

## Лечение

При вторичном дерматомиозите/полимиозите - радикальное оперативное лечение.

При первичном дерматомиозите:

I. Патогенетическая терапия:

- ГКС короткого действия:

- а) преднизолон 1-2 мг/кг\*сутки per os,

- б) метилпреднизолон.

- Пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сутки в/в капельно 3 дня подряд.

- Иммуносупрессивная терапия:

- а) метотрексат 7,5-25 мг/неделю внутрь;

- б) циклоспорин А 2,5-3,5 мг/кг\*сутки;

- в) азатиоприн 2-3 мг/кг\*сут (100-200 мг/сутки);

- г) циклофосфамид 2 мг/кг\*сутки.

- Аминохинолиновые препараты:

- а) гидроксихлорохин 200 мг/сутки.

- Иммуноглобулины в/в (курс - 3-4 месяца):

а) 1 г/кг - 2 дня ежемесячно;

б) 0,5 г/кг - 4 дня ежемесячно.

- Плазмаферез и лимфоцитозерез.

II. Препараты, повышающие метаболические процессы в мышечной ткани (анаболические стероиды, витамин Е, милдронат и др.) - после купирования воспаления.

III. Лечение кальциноза (Na-ЭДТА в/в, колхицин 0,65 мг 2-3 раза/сутки, трилон Б местно).

IV. В неактивную фазу - ЛФК, массаж, ФТЛ (парафин, электрофорез с гиалуронидазой и др.), бальнеолечение, курортное лечение.

## **Список использованной литературы**

1. Актуальные вопросы клиники и лечения дерматомиозита. Вопросы ревматизма, Соловев А.П. - 1969;
2. Внутренние болезни, В.И. Маколкин , С.И.Овчаренко: М.:Медицина -1987;
3. Диагностика болезней внутренних органов: Том 2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний, Окороков А.Н.: М.:Мед. лит. - 2007;
4. Коллагенозы, Тареев Е.М.: М.: Медицина - 1965.
5. Острые дермато- и полимиозиты: клиника, электромиографическое исследование и лечение, Догель Л.В. Журнал невропатологии и психиатрии - 1960;